Über einen Fall

von

Dystrophia muscularis progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Königl. Bayer. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Ernst Doctor,

approb. Arzt aus Meiningen.

Meiningen.

Druck der Keyssner'schen Hofbuchdruckerei.

1896.

Über einen Fall

von

Dystrophia muscularis progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Königl. Bayer. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Ernst Doctor,

approb. Arzt aus Meiningen.

Meiningen.

Druck der Keyssner'schen Hofbuchdruckerei.

1896.

Referent: Herr Geheimrat Prof. Dr. v. Ziemssen.

Seinen Eltern

in Dankbarkeit

der Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41534911_0088

Die Dystrophia muscularis progressiva ist noch nicht allzu lange bekannt. Im Jahre 1838 brachten Coste und Gioja in den „Annale clinic. dell' ospedale degl' incurabili di Napoli" zum ersten Male Mitteilungen über eine bis dahin noch nicht beobachtete Krankheit, deren Hauptsymptome starke Zunahme der Muskeln der untern Extremität und grosse motorische Schwäche waren. Meryon veröffentlichte dann im Jahre 1852 eine Zusammenstellung mehrerer hierher gehöriger Fälle und den ersten Sectionsbefund.

Jedoch erst durch Duchenne[1]), der der Krankheit den Namen „Paraplégie hypertrophique de l'enfance" beilegte, wurde dieselbe allgemein bekannt. Unter dem Titel „Atrophie musculaire progressive" beschrieb ferner Aran 1850 eine von der „hypertrophischen Paralyse", oder, wie man sie heute nennt, Pseudohypertrophia musculorum scheinbar allerdings ziemlich verschiedene Erkrankung, die durch allmählich fortschreitenden Schwund gewisser Muskelgruppen charakterisiert war.

Seit dieser Zeit hat sich eine äusserst reichhaltige Litteratur über diesen Gegenstand entwickelt. Roth hat in einer kürzlich erschienenen Arbeit 1176 Fälle von progressiver Muskelatrophie aus der Litteratur zusammengestellt, unter denen

---

[1]) Duchenne De l'éléctrisation localisée.

sich allerdings auch Fälle von Muskelatrophie bei amyotrophischer Lateralsclerose, Syringomyelie, Myelitis und anderen Rückenmarkserkrankungen finden.

Über das Wesen der progressiven Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie der Muskeln und über das Verhältnis dieser beiden Krankheiten zu einander ist lange und heftig gestritten worden, und auch heute ist dieser Streit noch nicht ganz beendet. Duchenne[1]) nahm anfangs als Ursache der Pseudohypertrophie eine Erkrankung des Gehirns an. Da jedoch bei der Section einiger Fälle der Befund im Centralnervensystem absolut negativ war, so konnte die Hypothese von Duchenne nicht aufrecht erhalten werden. Mit Charcot[2]) nahmen vielmehr die meisten deutschen und französischen Forscher eine primäre Erkrankung des Muskelsystems bei der Pseudohypertrophia musculorum an. Die progressive Muskelatrophie wurde dagegen von Charcot[2]) für eine primäre Erkrankung des Rückenmarks und zwar eine chronische Degeneration der grauen Vordersäulen mit Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen erklärt, wie es die Sectionsbefunde von Cruveilhier u. a. ergaben. Charcots Anschauung wurde bald die herrschende, nur wenige Forscher traten für die myopathische Natur auch der progressiven Muskelatrophie ein, vor allem Friedreich[3]), der an der Hand eines grossen Materials nachzuweisen suchte, dass es sich um eine primäre myopathische Erkrankung handle, und der zugleich die Pseudohypertrophie der Muskeln mit der progressiven Muskelatrophie in nähere Verbindung brachte. Leyden[4]) trennte dann 1876 von der progressiven Muskelatrophie eine Form ab, die besonders durch ihr hereditäres Auftreten

---

[1]) Duchenne, l. c. [2]) Charcot: Klin. Vorträge über die Krankheiten des Nervensystems I, Deutsch von Fetzer 1874. [3]) N. Friedreich: Über progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin, 1873. [4]) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. 1876.

charakterisiert ist, und die er deshalb als „hereditäre Muskelatrophie“ bezeichnete. Erb [1]) unterschied dann weiter 1883 die sogenannte juvenile Atrophie und fasste diese Form mit der Pseudohypertrophia musculorum und der hereditären Atrophie Leydens unter dem Namen Dystrophia muscularis progressiva zusammen. Später erweiterte er diesen Begriff noch dadurch, dass er auch die zuerst von Duchenne, später besonders von Landouzy und Déjérine [2]) beschriebene „infantile Muskelatrophie mit Beginn des Leidens im Gesicht“ mit einbezog. Die Dystrophia muscularis progressiva nun, die auf einer primären Erkrankung der Muskeln beruhen sollte, stellte er in Gegensatz zu der spinalen progressiven Muskelatrophie, deren anatomisches Substrat eine Degeneration der grauen Vorderhörner ist. Zu diesen beiden Arten der progressiven Muskelatrophie kam als dritte durch die Arbeiten von Hoffmann, Charcot u. a., die neurotische Muskelatrophie, der peroneal type der Engländer, hinzu, der eine primäre Degeneration der peripheren motorischen Nerven zu Grunde liegt. Ob und in wie weit sich die Scheidung in diese 3 Formen auch heute noch streng durchführen lässt, werden wir später sehen.

Ich gehe jetzt, nachdem ich kurz die wesentlichsten Merkmale der spinalen und neurotischen Form berührt, zur Schilderung der Dystrophia muscularis progressiva über.

Die spinale Muskelatrophie kommt in jedem Lebensalter vor, hauptsächlich aber in den mittleren Jahren; sie tritt nur äusserst selten hereditär oder familiär auf, beginnt hauptsächlich an den distalen Teilen der Extremitäten, besonders an den kleinen Handmuskeln und schreitet von da aus

---

[1]) Erb, Über die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie. Mendels neurolog. Centralblatt. 1883. Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Volkmannsche Sammlung. No. 2. 1890. [2]) Landouzy et Déjérine. De la myopathique atrophie progressive. Académie des Sciences 1884.

proximalwärts fort. Später gesellen sich häufig Bulbärsymptome hinzu. Fast immer finden sich Entartungsreaction und fibrilläre Zuckungen.

Die neurotische Muskelatrophie hat mit der spinalen viel Ähnlichkeit; sie unterscheidet sich von ihr dadurch, dass sie häufig hereditär auftritt, meist schon im Kindesalter beginnt und sehr gewöhnlich mit, wenn auch geringen Sensibilitätsstörungen einhergeht.

Wir kommen jetzt zu der uns hier hauptsächlich interessierenden Erkrankung, der Dystrophia muscularis progressiva. Wenngleich die klinische Einheit dieser Erkrankung äusserst wahrscheinlich ist, so dürfte es sich doch aus praktischen Gründen empfehlen, dieselbe in einzelne Unterarten zu zerlegen und diese zunächst gesondert zu betrachten. Die gebräuchlichste Art der Einteilung, wie sie auch von Erb vorgeschlagen wird, ist die in Pseudohypertrophie, infantile Atrophie und juvenile Atrophie. Noch eine besondere hereditäre Atrophie zu unterscheiden, wie dies Leyden vorschlug, dürfte sich weniger empfehlen, da alle Formen häufig ein hereditäres Auftreten zeigen.

Ich betrachte zunächst die Pseudohypertrophie. Die Krankheit beginnt meist im Kindesalter und äussert sich zunächst in einem ungeschickten Gang der Kinder, denen besonders das Treppensteigen schwer fällt. Erst später gewöhnlich fällt den Eltern auf, dass einzelne Muskeln des Kindes ungewöhnlich stark entwickelt sind, besonders die Wadenmuskeln. Weniger häufig sind auch andere Muskeln vergrössert, vor allem der M. quadriceps, die M. glutaei und die Lendenmuskeln. Von den Schultermuskeln sind am häufigsten der M. infraspinatus und der M. deltoideus hypertrophisch. Atrophisch sind bisweilen der M. pectoralis maior, gewöhnlich mit Ausnahme der portio clavicularis und der M. latissimus dorsi. Die vergrösserten Muskeln fühlen sich zum Teil weich, zum Teil derb an. Die Vergrösserung ist in manchen Fällen so bedeutend, dass es zur Bildung von Muskelhernien kommt,

wie in einem von Reitmaier [1]) beschriebenen Fall. In grellem Gegensatz zu der ausserordentlichen Volumszunahme eines grossen Teils der Körpermuskulatur, die von den Eltern anfangs häufig für ein Zeichen besonders kräftiger Entwickelung der Kinder gehalten wird, steht die immer mehr zunehmende Schwäche und Hilflosigkeit der Kinder. Dabei zeigen sich gewisse, für diese Krankheit gradezu pathognomonische Bewegungsstörungen. Besonders charakteristisch ist die Art und Weise, wie sich die Kinder vom Boden erheben. Sie stützen sich dabei mit den Händen auf dem Boden auf und richten sich dann allmählich durch Aufstützen der Arme auf die Kniee in die Höhe, sie klettern dabei gewissermassen an sich selbst empor. Diese eigenartige Bewegungsanomalie hat ihre Ursache in der Schwäche des M. quadriceps, sowie der Rumpf- und Lendenmuskulatur. In den meisten Fällen kommt es ferner, nach Gowers [2]) infolge der Schwäche der Hüftstrecker, zu einer starken Lordose der Lendenwirbelsäule, der Bauch wird stark vorgestreckt, der Gang wird watschelnd.

In nicht seltenen Fällen kommt es zu Contrakturen in verschiedenen Gelenken, am häufigsten im Sprunggelenk und zwar zu einem pes equinus oder auch pes varoequinus, wie er auch in unserem unten zu erörternden Fall stark ausgeprägt ist. Die Anschauungen über die Entstehung dieser Contraktur weichen etwas von einander ab. Während z. B. Strümpell beim Zustandekommen der Spitzfussstellung die Parese der Dorsalflectoren des Fusses eine wesentliche Rolle spielen lässt, lassen sie Gowers und auch Erb [3]) durch eine Contraktur resp. Retraktion der Wadenmuskeln entstehen. Mag nun die Ansicht von Strümpell oder die von Erb und Gowers die richtige sein, jedenfalls wird die abnorme Stellung des Fusses schliesslich zu einer dauernden Verkürzung der Waden-

---

[1]) Reitmaier. Dissertat. Würzburg 1893. [2]) Gowers. Handbuch der Nervenkrankheiten 1892. [3]) Erb. l. c.

muskulatur und infolge der abnormen Belastung der Knochen auf der einen und Entlastung auf der andern Seite auch zu einer Veränderung im Wachstum der Tarsalknochen und so schliesslich zu einer vollkommenen Fixation der Pes equinus-Stellung führen, wie sie sich in unserem Fall findet.

Zu erwähnen ist ferner noch die eigentümliche Marmorierung der Haut besonders an den unteren Extremitäten, die ziemlich häufig bei der Pseudohypertrophie vorkommt. Nach Cohnheim[1]) beruht dieselbe auf einer collateralen Fluxion, die durch den Druck des wuchernden Binde- und Fettgewebes auf die centralen Gefässe hervorgerufen ist. Eine wesentliche Rolle dürfte dabei auch der Wegfall der für die Cirkulation des Blutes in den Venen so ausserordentlich wichtigen Muskelbewegungen spielen. Von anderen Autoren wird angenommen, dass es sich dabei um vasomotorische Einflüsse handelt.

Ich gehe jetzt zu der zweiten Form der Dystrophia muscularis progressiva, zu der „infantilen Atrophie mit Beginn im Gesicht" (type facioscapulohumerale der Franzosen) über. Auch diese Form beginnt meistens in der Kindheit. Zuerst werden gewöhnlich die M. zygomatici atrophisch, und es verschwindet infolgedessen die Nasolabialfurche. Dann geht die Atrophie auf den M. orbicularis oris und M. orbicularis palpebrarum über, so dass die häufig verdickten Lippen etwas auseinander stehen und die Augenlider nicht vollkommen geschlossen werden können. Das Gesicht erhält einen wachsartigen, blöden Ausdruck (facies myopathique). In seltenen Fällen zeigt sich die Affection zunächst halbseitig, doch wird später wohl immer auch die andere Gesichtshälfte ergriffen. Später greift die Affection gewöhnlich auch auf die Muskulatur der Schultern, der Oberschenkel, auf die Rückenstrecker etc. über.

Was die juvenile Atrophie anlangt, so beginnt dieselbe

[1]) Cohnheim. Verhandlungen der Berliner med. Gesellschaft 1866.

gewöhnlich nicht im Kindesalter, sondern meist erst zur Zeit der Pubertät, selten später. Die Atrophie beginnt bei dieser Form am häufigsten in der Oberarm- und Schultermuskulatur, seltener in den Muskeln der unteren Extremität. Am stärksten sind gewöhnlich befallen der M. pectoral. maior, meist mit Ausnahme der portio clavicularis, ferner der M. latissimus dorsi, der M. trapezius, M. serratus anticus maior, M. rhomboidei, erector trunci, biceps, brachialis internus und supinator longus, später auch der M. triceps. Nur in seltenen oder sehr weit vorgeschrittenen Fällen sind befallen der M. sternocleitomastoideus, M. levator anguli scapulae, coracobrachialis, teres, deltoideus, supra- und infraspinatus, die Muskeln des Vorderarms und der Hand. Die Muskeln der unteren Extremität werden gewöhnlich erst später ergriffen, und zwar sind es dann vorzugsweise die M. glutaei, der M. quadriceps, seltener die M. peronei und der tibialis anticus. Der M. sartorius und die Wadenmuskulatur sind gewöhnlich nicht ergriffen, die letztere ist dagegen häufig hypertrophisch.

Infolge der Atrophie der Brust- und Schultermuskulatur erscheint der Thorax stark abgeflacht, die Scapulae stehen flügelförmig ab und sind abnorm beweglich, da sie nicht mehr durch den M. trapezius, rhomboideus und serratus anticus maior fixiert werden. Fasst man den Kranken unter der Achsel und versucht, ihn so emporzuheben, so steigen die Schultern bis zu den Ohren empor. (Erb.)

Nachdem wir so die einzelnen Krankheitsformen betrachtet, haben wir die Frage zu erörtern, mit welchem Recht erklärt man die Dystrophia muscularis progressiva für eine einheitliche Krankheit? Erb, der vor allem die Berechtigung dieser Anschauung vertreten hat, weist zunächst darauf hin, dass die verschiedenen Typen der Dystrophia muscularis progressiva eine ganze Reihe von gemeinsamen Symptomen aufweisen. Gemeinsam ist ihnen allen der äusserst langsame Verlauf, das hereditäre Auftreten, die merkwürdige Auswahl in den befallenen Muskeln, indem es, von wenigen Ausnahmen

abgesehen, immer die gleichen Muskeln sind, die atrophisch oder hypertrophisch werden oder überhaupt verschont bleiben. Insbesondere bleiben, im Gegensatz zu der spinalen progressiven Muskelatrophie, bei allen Formen der myopathischen Muskelatrophie fast stets die kleinen Handmuskeln frei oder werden wenigstens erst in den letzten Stadien der Krankheit ergriffen, wie das auch bei unserem Patienten in geringem Grade der Fall ist.

Bei allen Formen der Dystrophia ist ferner die Sensibilität vollkommen intakt, ebenso fehlen Blasen- und Mastdarmstörungen.

Gemeinsam ist ferner ihnen allen das allmähliche Schwinden der Sehnenreflexe. Je nach dem Stadium der Erkrankung findet man dieselben mehr oder weniger stark herabgesetzt oder auch ganz erloschen. Das erklärt sich sehr einfach durch die Schwäche der Muskeln, welche nicht mehr im Stande sind, auf den vom Rückenmark kommenden Reiz genügend zu reagieren.

Als weitere gemeinsame Symptome führt Erb das fast ausnahmslose Fehlen der Entartungsreaction und der vibrillären Zuckungen an, während dieselben bei der spinalen und neurotischen Muskelatrophie sehr gewöhnlich vorkommen. Diese beiden Symptome bedürfen noch einer genaueren Besprechung, da in den letzten Jahren eine Reihe von Beobachtungen veröffentlicht worden sind, wonach Entartungsreaction und fibrilläre Zuckungen doch nicht so ganz selten bei der Dystrophia muscularis zu sein scheinen. So wurde totale Entartungsreaction beobachtet von Schultze [1]) im M. deltoideus, von Zimmerlin [2]) im biceps brachii, von Landouzy-Déjérine im M. orbicularis oris und in einem zweiten Fall im M. deltoideus, ferner von Reitmaier [3]) im rechten M. erector

---

[1]) Schultze, Über den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund, Wiesbaden 1886. [2]) Zimmerlin, Zeitschrift für klin. Medicin VIII, 1884. [3]) Reitmaier, Dissertat., Würzburg 1893.

trunci, von Schenk [1]) im rechten M. deltoideus. Noch häufiger wurde zwar keine vollständige Entartungsreaction, aber träge, wurmförmige Zuckung bei der electrischen Reizung beobachtet, so von Erb selbst, von Ranke, von Zimmerlin [2]) im M. pectoralis, von Klockner [3]) im M. triceps, von Oppenheimer [4]) in mehreren Muskeln, von Limbeck in den M. erectores trunci. In dem von Schultze beschriebenen Fall fanden sich trotz der im Leben nachgewiesenen Entartungsreaction bei der Section das Rückenmark und die peripheren Nerven intact, in den Muskeln nur einfache Atrophie, keine fettige Degeneration. Danach scheint es also, dass das Vorhandensein oder Fehlen der Entartungsreaction allein noch keinen sicheren Schluss auf die spinale oder myopathische Form der progressiven Muskelatrophie zulässt.

Ähnlich liegt die Sache in Bezug auf das Vorhandensein der fibrillären Muskelzuckungen. Dieselben wurden z. B. von de Souza [5]) im M. pectoralis bei zwei Brüdern mit ausgesprochener juveniler Atrophie beobachtet und zwar, wie de Souza ausdrücklich hervorhebt, „bei Ausschluss der Kälte und jeder fremden Einwirkung, sowie bei wiederholten Untersuchungen". Hammer [6]) hat sie im M. quadriceps gesehen, Oppenheimer [7]) im M. masseter, Hoeffel [8]) in den Wangenmuskeln.

Zur Begründung seiner Anschauung über die Dystrophia musculorum führt Erb ferner an, dass sich in gar nicht seltenen Fällen neben den Symptomen z. B. einer Pseudohypertrophie noch die der juvenilen oder infantilen Atrophie zeigen. Solche Übergangsformen sind in den letzten Jahren ziemlich zahlreich publiziert worden. So findet sich z. B. bei Fall 2 in der „Dystrophia muscularis progressiva"

---

[1]) Schenk, Dissertat., Bonn 1890. [2]) cf. Hoeffel, Dissertat., Strassburg 1891. [3]) Klockner, Dissertat., München 1884. [4]) Oppenheimer, Dissertat., Strassburg 1888. [5]) de Souza, Dissert., Kiel 1888. [6]) Hammer, Dissertat., Jena 1890. [7]) l. c. [8]) Hoeffel, Dissertat., Strassburg 1891.

Erbs [1]) juvenile Atrophie mit Gesichtsbeteiligung. Ähnliche Fälle haben Prager [2]), Schumacher [3]), Wentzel [4]), Bernhard [5]), Hammer [6]) veröffentlicht, Wongtschowski [7]) sogar einen Fall, der sowohl die Symptome der juvenilen Atrophie, als auch die der Pseudohypertrophie und infantilen Atrophie aufwies. Guinon hat kürzlich 24 Fälle zusammengestellt, in denen der Type facio-scapulo-humerale mit Pseudohypertrophie verbunden war.

Überhaupt ist es oft sehr schwer, namentlich in den späteren Stadien des Leidens einen Fall von Dystrophia muscul. progress. einer bestimmten Krankheitsgruppe zuzuerteilen, denn es ist nicht selten, dass ein Fall, der im Anfang z. B. für eine Pseudohypertrophie gehalten worden wäre, später als juvenile oder infantile Atrophie imponiert.

Von Bedeutung für die vorliegende Frage erscheint ferner die Thatsache, dass man nicht selten in derselben Familie verschiedene Formen der Dystrophia muscul. beobachtet hat. Solche Fälle sind von Landouzy-Déjérine [8]) und Guinon [9]) beschrieben worden, ein besonders interessanter Fall von Hoeffel, in dem der älteste Bruder an juveniler Atrophie, der zweite an infantiler mit Gesichtsbeteiligung, jedoch auch verbunden mit Atrophie der Schultermuskeln und der dritte an Pseudohypertrophia musculorum litt. Indessen scheinen mir diese Fälle deshalb von geringerer Beweiskraft für die Erbsche Auffassung, weil man öfters in Familien, in denen die Dystrophia muscul. auftrat, auch andere Nervenkrankheiten beobachtet hat. Man kann daher sehr wohl annehmen, dass es infolge der allgemeinen neuro- und myopathischen Belastung einer Familie zu sehr verschiedenen Krankheiten des Nervensystems resp. der zu diesem in enger Beziehung

[1]) Erb, Dystroph. muscal. progress. (Volkmannsche Sammlung Nr. 2), 1890. [2]) Prager, Dissertat., Erlangen 1891. [3]) Schumacher, Dissertat., Bonn 1892. [4]) Wentzel, Dissertat., Berlin 1894. [5]) Bernhard, Berlin, Klin. Wochenschrift 1887. [6]) Hammer, Dissertat., Jena 1890. [7]) Wongtschowski, Dissertat., Berlin 1892. [8]) l. c. [9]) l. c.

stehenden Muskulatur kommen kann, also bei einem Mitglied der Familie z. B. zu Tabes, bei einem andern zu einer juvenilen Atrophie, bei einem dritten zu einer Pseudohypertrophie.

Wichtiger ist, dass der pathologisch-anatomische Vorgang, der der Dystrophia muscul. zu Grunde liegt, im wesentlichen bei allen Formen derselben der gleiche ist. Ich werde auf die pathologische Anatomie der Erkrankung später noch ausführlich zu sprechen kommen und wende mich nun zur Beschreibung eines Falles, der in der hiesigen medizinischen Klinik beobachtet wurde und in mannigfacher Beziehung von Interesse ist. Derselbe wurde mir durch die Güte des Herrn Geheimrat Prof. v. Ziemssen zur Veröffentlichung überlassen.

Anamnese.

Willibald Kr., geb. den 12. Dec. 1883, illegitimer Geburt, wurde am 3. Sept. 1895 im Krankenhaus aufgenommen. Seine Mutter ist herzkrank, sie machte ferner mit 20 Jahren eine Typhuserkrankung und Gesichtsrose und später eine „Gedärmentzündung" durch. Bezüglich des Knaben liegen folgende anamnestische Angaben vor, welche wörtlich lauten: Willibald Kr. war in seiner Kindheit besonders fettleibig, und war in Folge dessen die Meinung aufgetaucht, er könne wegen dieser Fettleibigkeit nicht besser gehen. Das sind Angaben der Mutter. Ein anderer, der den Patienten täglich gesehen, behauptet, es müsste ihm mit einem Jahre etwas passiert sein, weil er plötzlich einen Gang bekam, wie eine Ente. Auch ging er in gebückter Stellung. So blieb es bis zum 8. Jahr. Von da an verschlimmerte sich sein Zustand derartig, dass er die Schule nicht mehr besuchen konnte, doch konnte er zu Hause, sich an die Wand anlehnend, langsam umher gehen, nur wenn er fiel, war er gänzlich unbehilflich. So dauerte sein Zustand bis zum Juli vorigen Jahres. Kinderkrankheiten hatte er nie. Mit 3 Jahren fiel er in eine siedende Lauge und verbrannte sich haupt-

sächlich den linken Oberarm, wo deutlich eine grosse Narbe darauf hinweist.

In der ersten Zeit nach seiner Aufnahme im Krankenhaus gab Patient auf Fragen überhaupt keine Antwort, erst nach längerem Aufenthalt in demselben wurde er etwas zugänglicher und giebt jetzt, wenn auch mürrisch, Antwort auf die an ihn gestellten Fragen. Ferner verunreinigte er anfangs häufig das Bett mit Urin und Kot, doch hat dies seit December vollkommen aufgehört, so dass man es wohl auf die mangelhafte Erziehung des Patienten beziehen kann.

Patient beschäftigt sich gegenwärtig im Krankenhaus hauptsächlich mit Zeichnen, und zwar zeichnet er nicht ungeschickt.

Ein Stiefbruder des Patienten (Sohn derselben Mutter, aber eines andern Vaters) erkrankte mit 15 Jahren im Anschluss an Influenza angeblich an Meningitis. Er kam dann mit den Symptomen einer totalen halbseitigen Lähmung in das hiesige Krankenhaus, wo die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf Encephalitis acuta gestellt wurde. Diese Lähmung besteht noch heute (nach 4 Jahren). Die übrigen Geschwister des Patienten sind gesund, unter den Verwandten der Mutter soll kein der Erkrankung des Patienten ähnliches Leiden vorgekommen sein. Über die Verwandten des Vaters liess sich aus leicht begreiflichen Gründen nichts Näheres ermitteln.

Status vom 10. Febr. 1896.

Patient ist im Allgemeinen von kräftigem Körperbau und gutem Ernährungszustand, das Fettpolster ist namentlich unter dem Kinn stark entwickelt. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind gehörig bluthaltig; an den unteren Extremitäten zeigt die Haut ein marmoriertes Aussehen, ist auffallend cyanotisch und zwar namentlich an den Füssen und Unterschenkeln, in geringerem Grad auch an den Oberschenkeln. Exantheme sind nicht vorhanden.

Patient befindet sich subjectiv wohl, das Sensorium ist nicht gestört, er hat normalen Schlaf und Appetit. Dagegen

ist die Intelligenz ziemlich mangelhaft entwickelt, es hält ziemlich schwer, sich mit dem Patienten zu verständigen.

Er kann weder stehen, noch gehen und vermag sich im Bett nur mit Mühe aufzusetzen. Fordert man ihn auf, sich vom Boden zu erheben, so gelingt dies nur mit äusserster Anstrengung und nur bis zur sitzenden Stellung.

Der Schädel erscheint auffallend gross und ist etwas assymetrisch, indem das linke Scheitelbein etwas mehr prominiert, als das rechte. Die Stirn ist sehr niedrig, die Haare sind ohne Besonderheit. Der Schädel ist bei Perkussion nirgends empfindlich. Schädelumfang = 49 cm.

Der Mund wird beständig offen gehalten, die etwas verdickte Unterlippe hängt herab und die stark vergrösserte Zunge überragt mit ihrer Spitze die Schneidezähne, dadurch erhält der Gesichtsausdruck etwas Blödes. Beim Schliessen des Mundes und zwar sowohl bei activem, wie passivem bleiben die oberen Schneide- und Eckzähne von den unteren durch einen Spalt von etwa $1^1/_2$ cm getrennt, während die obern und unteren Prämolarzähne nur wenige mm von einander abstehen und die Molarzähne sich vollkommen berühren. Das erklärt sich jedenfalls dadurch, dass der mittlere Teil des Oberkiefers sehr wenig entwickelt ist und der Unterkiefer eine sehr geringe Biegung zeigt. Die Zähne sind zum Teil unregelmässig gestellt und kariös, die Schneidezähne zeigen starke Riefen, der harte Gaumen ist ziemlich hoch.

Die Pupillen reagieren sowohl bei Lichteinfall, als auch bei der Accomodation normal. Die Sensibilität in allen ihren Qualitäten ist sowohl im Gesicht, als auch im ganzen übrigen Körper vollkommen normal, ebenso Sehschärfe und Farbensinn. Der Rachenreflex ist erhalten, die Schlingbewegung und Speichelsecretion nicht gestört, es ist keine Struma vorhanden.

Der Thorax ist in den oberen Partien normal, die untere Apertur sehr weit, die Supraclaviculargruben sind nicht eingesunken. Umfang des Thorax = 66 cm.

Das Abdomen ist sehr umfangreich. Umfang = 75 cm.

Bei Rückenlage ist die Lendenwirbelsäule etwas lordotisch verkrümmt.

Die Füsse stehen in Klumpfussstellung.

Fusssohlen-, Cremaster- und Bauchreflex sind normal, dagegen fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflex vollständig, ebenso sind keine Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten auszulösen.

Die Prüfung der einzelnen Muskeln auf Volumen und Functionsfähigkeit ergiebt folgendes.

Die Beweglichkeit der bulbi ist nach allen Seiten erhalten, ebenso zeigen die Bewegungen der, wie schon oben erwähnt, äusserst breiten und massigen Zunge keine Störung. Die vom N. facial. versorgten Muskeln zeigen ebenfalls keine Beeinträchtigung ihrer Function, nur das Spitzen des Mundes zum Pfeifen gelingt dem Patienten etwas mangelhaft, was aber jedenfalls auf mangelnde Übung zurückzuführen sein dürfte.

M. masseter und M. temporalis sind gut entwickelt und contrahieren sich gehörig. Der M. sternocleitomastoideus ist beiderseits gut entwickelt. Beugung und Streckung des Kopfes, ebenso seitliche und Rotationsbewegungen desselben werden gut ausgeführt.

Die Daumenballenmuskulatur ist in geringem Mass atrophisch, links etwas mehr als rechts. Die M. interossei sind verschont. Der Daumen kann ab- und adduciert werden, aber nur mit geringer Kraft.

Die Streckung und Beugung der Hand erfolgt ebenfalls beiderseits mit geringer Kraft, so dass Widerstand nicht überwunden werden kann. Die Pronation der Hand und des Vorderarms ist etwas kräftiger, als die Supination. Der Händedruck ist eben fühlbar. Die dynamometrische Messung nach Ullmann ergiebt noch nicht 5 Kilo.

Der M. supinator longus ist ziemlich atrophisch, in geringerem Grad auch die übrige Vorderarmmuskulatur.

Der M. biceps ist beiderseits stark atrophisch, die Beugung des Vorderarms erfolgt mühsam, schon geringer Widerstand kann nicht überwunden werden. Die Beugung bei proniertem Vorderarm gelingt etwas besser, als bei supiniertem. Der M. triceps ist etwas weniger atrophisch, die Streckung des Vorderarms geschieht jedoch ebenfalls mit geringer Kraft. M. biceps und triceps fühlen sich ziemlich derb an.

Vom M. pectoral. maior ist nur die portio clavicularis gut erhalten, man fühlt dieselbe bei Abduction des Armes als starken Wulst vorspringen. M. pectoralis minor ist nicht fühlbar. Die Adduction des Armes ist dem Patienten möglich, doch kann geringer Widerstand dabei nicht überwunden werden. Scapulae stehen beiderseits stark ab und sind passiv in hohem Grad beweglich. Fasst man den Patienten unter der Achsel und versucht ihn so emporzuheben, so weichen die Scapulae stark nach oben. Der M. trapezius mit Ausnahme der Nackenpartien und der M. latissimus dorsi beiderseits stark reduciert, ebenso sind M. serratus anticus maior und die M. rhomboidei ziemlich atrophisch. Dagegen ist der M. infraspinatus gut erhalten. Achselzucken gelingt gut, dagegen können die Schulterblätter einander nicht soweit, wie normal, genähert werden. Beide Arme können, wenn auch mühsam, nach rückwärts geführt werden. Die M. deltoidei sind beiderseits in geringem Grad atrophisch. Der rechte Arm wird, aber nur ruckweise, bis zur Horizontalen erhoben, der linke etwas darüber hinaus, auf beiden Seiten aber kann Widerstand bei dieser Bewegung nicht überwunden werden.

Passive Bewegungen sind in allen Gelenken der oberen Extremität ungestört.

Nacken- und lange Rückenmuskeln sind in ihrem Volumen deutlich reduciert. Streckung und Beugung des Rumpfes wird von dem Patienten ohne Anstrengung ausgeführt.

Die Bauchmuskulatur ist gut entwickelt, ebenso die Gesässmuskeln.

M. quadriceps und Adductoren des Oberschenkels sind etwas hypertrophisch, fühlen sich derb an und sind auf Druck empfindlich. Die Beuger des Unterschenkels sind von normalem Volumen.

Der Oberschenkel kann nur sehr mühsam ein wenig über die Horizontale erhoben werden, active Adductions- und Abductionsbewegungen desselben sind nicht möglich, ebensowenig Rotation desselben nach innen.

Passive Bewegungen im Hüftgelenk sind nach allen Richtungen ungestört.

Die Streckung des Unterschenkels geschieht mühsam und mit geringer Kraft, eine active Beugung desselben vermag Patient überhaupt nicht auszuführen.

Der M. gastrocnemius ist stark hypertrophisch, fühlt sich derb an. Die vom N. peroneus versorgte Muskelgruppe ist gut entwickelt, aber nicht hypertrophisch. Der Fuss steht in equino-varus- Stellung. Dorsal- und Volarflexion des Fusses ist activ nicht möglich und auch passiv sehr beschränkt. Ebenso verhält es sich mit der Pronation und Supination des Fusses. Die Streckung und Beugung der Zehen kann Patient ohne Anstrengung ausführen.

Motorische Reizerscheinungen sind nicht vorhanden, insbesondere sind nirgends fibrilläre Muskelzuckungen sichtbar.

Die Herzdämpfung reicht nach rechts bis nahe an den rechten Sternalrand, nach links bis zur Mamillarlinie. Der Spitzenstoss ist im 4. Intercostalraum, etwas innerhalb der Mamillarlinie fühlbar, deutlich verbreitert und verstärkt. Der 2. Ton an der Herzspitze ist verstärkt und deutlich klingend. Der 1. Aortenton ist ebenfalls ziemlich verstärkt und accentuirt. An Respirations- und Abdominalorganen kein abnormer Befund. Die Pulsfrequenz des Patienten bewegte sich während seines Aufenthaltes im Krankenhaus zwischen 100 und 120, war nur selten unter 100. Der Puls ist ziemlich voll.

Im Urin weder Eiweiss, noch Zucker.

Maasse des Patienten:

	Rechts	Links
Wadenumfang	30 cm	30 cm
Mitte des Oberschenkels	33 „	33,5 „
Mitte des Vorderarms	16,5 „	18 „
Mitte des Oberarms	16 „	18 „

Die electrische Untersuchung ergab überall Herabsetzung der Erregbarkeit, aber nirgends Entartungsreaction.

Wir haben also hier einen Fall vor uns, der die wesentlichsten Charaktere der Pseudohypertrophie aufweist, durch die weit fortgeschrittene Atrophie an den Schultermuskeln und den Muskeln der oberen Extremität aber zugleich auch stark an die juvenile Atrophie erinnert. Es handelt sich also um eine Mischform, wie sie ja schon mehrfach veröffentlicht und von Erb für seine Anschauung von der Einheitlichkeit der Dystrophia muscul. progress. verwertet worden sind. Aus der Mitteilung der Mutter, dass der Patient in seiner Kindheit sehr fettleibig gewesen sei, könnte man schliessen, dass die Erkrankung als Pseudohypertrophie begonnen habe, indessen ist diese Angabe doch sehr mit Vorsicht aufzunehmen, da ja sehr wohl schon frühzeitig neben der abnorm starken Entwicklung der unteren Extremitäten eine Atrophie der Schultermuskulatur unbeobachtet bestanden haben kann.

Schwierig ist die Frage zu entscheiden, ob auch die Gesichtsmuskulatur bereits an der Erkrankung beteiligt ist oder nicht. Die etwas verdickten Lippen würden für die erstere Annahme sprechen, jedoch lässt sich sonst keine Volumveränderung der Gesichtsmuskeln nachweisen, ebensowenig eine Functionsstörung derselben, wenn wir von dem Unvermögen des Patienten, zu pfeifen, das ja auch auf anderen Ursachen beruhen kann, absehen. Vielleicht klärt der weitere Verlauf der Krankheit diese Frage noch auf.

Interessant ist ferner bei unserem Patienten die ziemlich bedeutende Zungenvergrösserung. Da die Bewegungen der

Zunge vollkommen frei sind, so dürfte es sich nicht um Pseudohypertrophie, sondern um echte Hypertrophie der Zunge handeln. Vergrösserung der Zunge bei Dystrophia muscul. wird noch berichtet von Gerhardt, Berger, Kesteven [1]), Hötte [2]), Klockner [3]), Schmuecking [4]), und Stern. In allen diesen Fällen war die Funktion der Zungenmuskulatur ungestört, es lag also jedenfalls ächte Hypertrophie derselben vor.

Von besonderem Interesse ist noch die Herzhypertrophie und Pulsbeschleunigung bei unserem Patienten, die nicht durch einen Klappenfehler und dgl. erklärt werden kann. Herzhypertrophie fand sich noch in den Fällen von Brauser [5]), Laser [6]) und in mehreren Fällen von Götz [7]). Engels [8]) und Hoeffel [9]) beobachteten Tachycardie ohne Herzhypertrophie, Schultze [10]) diffuse chronische Endarteriitis und starke Herzhypertrophie. Was die Ursache dieser Herzhypertrophie anlangt, so wäre es äusserst gewagt, dieselbe auf eine direkte Mitbeteiligung des Herzmuskels an der Erkrankung zu beziehen. Denn der Herzmuskel ist doch sowohl ontogenetisch, als auch morphologisch und physiologisch von den übrigen quergestreiften Muskeln des Körpers so verschieden, dass man äusserst vorsichtig darin sein muss, Verhältnisse, die sich bei jenen finden, auch auf den Herzmuskel zu übertragen. Mehr hätte es für sich, die Herzhypertrophie als eine reine Arbeitshypertrophie aufzufassen. Der Untergang zahlreicher kleiner Muskelgefässe, die Verdickung der Gefässwandungen in den Muskeln, wie sie von Erb beschrieben worden ist, ferner die Constriction der Muskelgefässe durch das wuchernde Bindegewebe, alle diese Vorgänge erhöhen die Widerstände, die das Herz bei seiner Arbeit zu überwinden hat, und sie könnten also sehr wohl eine Hypertrophie

[1]) cf. Schultze l. c. [2]) Hötte, Dissertat., Bonn 1893. [3]) Klockner l. c. [4]) Schmuecking, Dissertat., Göttingen 1883. [5]) Brauser, Dissertat., München 1895. [6]) Laser, Dissertat., Berlin 1885. [7]) Götz, Bayerisches ärztliches Intelligenzbl. 1870. [8]) Engels, Dissertat., Berlin 1892. [9]) l. c. [10]) l. c.

desselben zur Folge haben. Allein so verlockend diese Annahme auch sein mag, sie lässt sich nur schwer mit der Thatsache in Einklang bringen, dass die Herzhypertrophie so verhältnissmässig selten bei der Dystrophia muscul. progress. vorkommt. Wir müssen also auf eine Deutung dieser Erscheinung einstweilen verzichten. Vielleicht haben wir sie als eine Entwickelungsanomalie aufzufassen, da sie sich nach Krafft-Ebing bisweilen als Degenerationszeichen findet.

Ein Degenerationszeichen dürfte wohl auch die eigentümliche Form des Schädels unseres Patienten, der eine abnorme Grösse und assymmetrische Gestalt zeigt, sein. Schädelanomalien finden sich nicht selten bei der Dystrophia muscul. progress. und zwar in den meisten Fällen eine hydrocephalische Schädelbildung. Nach der Tabelle von Möbius [1]) fanden sich unter 94 Fällen von Dystrophia muscul. progress. zwei mal hydrocephalische Schädelform und zwei mal Assymmetrien des Schädels, Schultze dagegen fand in elf Fällen fünf mal Schädelanomalien.

Ungleich seltener finden sich Anomalien des Kiefers und der Zahnbildung in der Litteratur angegeben, wie sie in unserem Fall vorhanden sind. In einem Fall von Prager [2]) stand der Unterkiefer etwas vor und beim Schliessen des Mundes traten die untern Zähne über die oberen hervor. Sämmtliche obere und untere Schneidezähne waren durch 1 — 1½ mm breite Lücken von einander getrennt. In einem andern Fall desselben Autors war der mittlere Teil des Oberkiefers abnorm stark entwickelt. In einem Fall von Trembur [3]) berührten sich beim Schluss der Kiefer nur die Schneidezähne, während die Backzähne weit von einander abstanden und der Unterkiefer in toto etwas nach rechts verschoben zu sein schien. In einem zweiten Fall von Trembur sprang der schmale Oberkiefer weit nach

[1]) Möbius, Über die hereditären Nervenkrankheiten, Volkmannsche Sammlung 1879 No. 171. [2]) Prager, Dissertat., Erlangen 1891. [3]) Trembur, Dissertat., Berlin 1893.

vorn vor, der Unterkiefer blieb beträchtlich gegen denselben zurück. Die Zahnränder waren ziemlich stark gezähnelt.

In diesen Fällen, ebenso wie in dem unsrigen, handelt es sich offenbar um Entwickelungsstörungen der Kiefer, und zwar, wie es scheint, hauptsächlich des mittleren Teiles des Oberkiefers, und wir dürfen dieselben wohl, ebenso wie die Schädelanomalien, als körperliche Zeichen der Degeneration der betreffenden Individuen auffassen.

Eine besondere Besprechung verdient noch die geringe Entwicklung der Intelligenz unseres Patienten. Dieselbe ist wohl zum Teil auf die mangelhafte Erziehung desselben zurückzuführen — derselbe besuchte nur 1 Jahr lang die Schule und wurde zu Hause von den Leuten, denen er in Pflege gegeben worden war, sehr vernachlässigt — indessen genügt das doch nicht vollständig zur Erklärung, denn Patient soll auch schon während seines Schulbesuchs hinter seinen Mitschülern sehr zurückgeblieben sein.

Mangelhafte Intelligenz findet sich in der Litteratur ziemlich häufig als Complikation der Dystrophia muscul. angegeben und zwar in allen Graden, von geringer Beeinträchtigung derselben bis zum völligen Idiotismus. Nach der Tabelle von Möbius [1]) fand sich unter 94 Fällen von Dystrophia muscul. zehn mal Schwachsinn. Von der Mehrzahl der Autoren wird dabei hervorgehoben, dass der Mangel an Erziehung die geringe Intelligenz ihrer Patienten nicht allein erkläre.

Auch andere Complikationen von Seite des Centralnervensystems finden sich nicht selten. Unter den 94 Fällen von Möbius fanden sich vier mal Convulsionen in der Kindheit, drei mal Epilepsie, ein mal Chorea. Israel [2]) hat in der neueren Zeit 30 Fälle von epileptischen Convulsionen bei Dystrophia muscul. progress. aus der Litteratur zusammengestellt. Auch aus diesen Thatsachen scheint hervorzugehen,

[1]) l. c. [2]) Israel, Dissertat., Freiburg 1891.

dass die Patienten mit Dystrophia muscul. progress. vielfach neuropathisch belastete Individuen sind. Ich werde auf diese Frage bei der Ätiologie der Erkrankung noch zu sprechen kommen.

Einige Male hat man auch vasomotorische Symptome bei der Dystrophia muscul. beobachtet. In einem Fall von Singer [1]) kam es auffallend leicht zu Erröten und Schwitzen des Gesichts; dasselbe fand sich in zwei Fällen von Reinach [2]), in einem dritten Fall von Reinach bestand Urticaria factitia.

Ätiologie.

Was die Ätiologie der Dystrophia muscularis progressiva anlangt, so ist uns die eigentliche Ursache der Erkrankung noch sehr unklar. Dagegen sind die Bedingungen, unter denen die Krankheit hauptsächlich auftritt, ziemlich gut bekannt. In weitaus den meisten Fällen beginnt sie im Kindesalter oder zur Pubertätszeit, doch sind immerhin einige Fälle in der Litteratur berichtet, in denen das Leiden sogar erst nach dem 40. Jahr begann, so in zwei Fällen von Erb mit 45 und 49, ferner in einem Fall von Duchenne mit 48 Jahren, von Landouzy et Déjérine mit 40 Jahren, von Potjahn mit 42 Jahren.

Auffallend ist ferner die Thatsache, dass die Erkrankung vorwiegend das männliche Geschlecht ergreift. Nach der Tabelle von Möbius fanden sich unter 94 Fällen 75 männliche und nur 19 weibliche. Was die Ursache dieser merkwürdigen Bevorzugung der männlichen Individuen ist, ist noch vollkommen unklar. Man hat darauf hingewiesen, dass der Mann seine Muskeln viel mehr überanstrenge, als die Frau und deshalb die Widerstandsfähigkeit der Muskeln beim Manne eine geringere sei, als beim Weibe. Indessen gilt das doch kaum für das Kindesalter, und um dieses handelt

---

[1]) Singer, Prager Zeitschrift für Heilkunde, 1887. [2]) Reinach, Dissertat., Würzburg 1885.

es sich ja hier hauptsächlich. Ferner widerspricht dieser Erklärung die Thatsache, dass im späteren Alter verhältnissmässig viel mehr Frauen an diesem Leiden erkranken, als Männer.

In einem grossen Teil der Fälle zeigt die Erkrankung ein hereditäres resp. familiäres Auftreten, nach Erb und Möbius in 50—60 Proz. aller Fälle. Sicherlich ist dieser Prozentsatz eher noch höher, als niedriger, denn vielfach ist es aus äusseren Gründen nicht möglich, eine genaue Anamnese über diesen Punkt zu erheben. Hierbei zeigen sich nun mehrere interessante Thatsachen. Dass nicht selten in einer Familie alle Brüder an der Dystrophia muscul. erkrankt sind, während die Schwestern sämmtlich verschont bleiben, kann nicht in Erstaunen setzen, wenn man bedenkt, dass das männliche Geschlecht überhaupt zu der Krankheit prädisponiert ist. Auffallender erscheint, dass die Krankheit fast ausschliesslich durch die Frauen vererbt wird, welche doch selbst nur selten daran erkranken. In weitaus der Mehrzahl der Fälle, in denen sich überhaupt das Vorkommen der Erkrankung in der Ascendenz nachweisen lässt, findet sich dieselbe bei Verwandten der Mutter. Möbius führt in seiner Tabelle eine Familie an, bei der sich die Erkrankung durch 5 Generationen hindurch immer nur auf die Töchtersöhne forterbte. Heller[1]), Nikolaysen[2]) u. A. haben Fälle veröffentlicht, in denen Stiefbrüder erkrankt waren, die von derselben Mutter, aber von verschiedenen Vätern stammten. Doch kommen auch Ausnahmen von dieser Regel vor, so waren z. B. in den Fällen von Schöneberg[3]), Westphal, Landouzy-Déjérine[4]) und Duchenne[5]) Vater und Sohn, in einem Fall von Marie und Guinon Vater und Tochter erkrankt, aber das sind immerhin verhältnissmässig seltene Fälle. Man hat nun zur Erklärung dieser Thatsache angeführt, dass die Krankheit ja meistens

---

[1]) cf. Hoeffel l. c. [2]) ibid. [3]) Schöneberg, Dissertat., 1892. [4]) l. c. [5]) l. c.

schon im Kindesalter beginnt und die daran erkrankten männlichen Individuen entweder schon vor erreichtem geschlechtsreifem Alter sterben oder doch in diesem Alter schon in einem so siechen Zustand sich befinden, dass sie absolut zeugungsunfähig sind. Das ist nun zweifellos richtig, aber es erklärt nur, warum wir selten den Vater selbst erkrankt finden, jedoch nicht genügend, warum wir auch unter den Verwandten des Vaters die Krankheit bedeutend seltener finden, als unter denen der Mutter. Es erinnert das an das Verhalten gewisser anderer exquisit erblicher Krankheiten, der Hämophilie und der Farbenblindheit, bei denen auch die Frauen die Krankheit weiter vererben, während sie selbst fast immer davon verschont bleiben. Wir müssen annehmen, dass das Ovulum leichter die Krankheitsanlage vererbt, als der männliche Keim.

Nicht selten findet sich nicht nur eine myopathische, sondern auch eine directe neuropathische Belastung bei den an Dystrophia muscul. erkrankten Individuen. So finden sich Geisteskrankheiten in der Familie bei Erb, Gowers, Oppenheimer [1]), Wongtschowski, Dalhat [2]) erwähnt. In einem Fall von Macphail [3]) litt der Vater an „Sclerose des Rückenmarks." Auch unsern Fall, in dem ein Stiefbruder des Patienten an Encephalitis acuta erkrankt war, kann man vielleicht hierher rechnen. In dem Fall von Hammer [4]) litten 2 Brüder an Dystrophia muscul. progress., 1 Bruder an Tabes dorsalis, 2 andere Brüder starben an Apoplexia cerebri im Alter von 52 und 32 Jahren, ebenso starb die Mutter an Apoplexie im 69. Jahr. Noch interessanter ist der von Rovighi e Levi [5]) in den letzten Jahren publicierte Fall. Hier litten 3 Schwestern an Dystrophia muscul. progress., 1 Bruder an Convulsionen, 1 Bruder an Tabes, 1 Bruder war geisteskrank, eine sonst

[1]) l. c. [2]) Wongtschowski Dissertat. Berlin 1892. [3]) cf. Hoeffel Dissertat. Strassburg 1891. [4]) Hammer Dissertat. Jena 1890. [5]) cf. Schmidts Jahrbücher 1893, 44.

gesunde Schwester schwerhörig. Von den Eltern litt der Vater an einer chronischen Rückenmarkskrankheit mit Paraplegie, die Mutter war epileptisch. Von den Geschwistern der Eltern waren 2 geisteskrank, einer Alkoholist.

Mit Rücksicht auf diese neuropathische, erbliche Belastung, mit Rücksicht ferner auf die Thatsache, dass das Leiden, wie schon oben erwähnt, häufig mit Imbecillität und anderen Geistes- und Nervenkrankheiten, sowie auch mit somatischen Degenerationszeichen, besonders Schädelanomalien kombliniert ist, hat Möbius die Theorie aufgestellt, dass die Dystrophia muscul. eine Degenerescenzkrankheit sei. Die Degenerescenz setzt die allgemeine krankhafte Disposition, und diese führt dann, dabei abhängig von uns noch unbekannten äusseren Umständen, je nachdem zu einer Geistes- oder Nervenkrankheit oder zur Dystrophia muscularis.

Möbius weist zur Stütze seiner Theorie noch darauf hin, dass wir bisweilen die Dystrophia muscul. bei Kindern finden, die aus Ehen von Blutsverwandten entsprossen sind. Solche Fälle werden berichtet von Helbing, Buss, Prager [1]), Erb; doch scheinen sie nicht allzu häufig zu sein.

Eine gewisse Rolle bei der Erkrankung spielen sicher auch ungünstige äussere Verhältnisse. Von mehreren Autoren wird berichtet, dass der bei weitem grössere Teil ihrer Patienten sich aus den ärmeren Bevölkerungsklassen recrutierte. Die in der Würzburger Klinik zur Beobachtung kommenden Fälle stammten, wie von Nünninghof [2]), Struck [3]), Reinach [4]), berichtet wird, fast ausnahmslos aus den ärmsten Gegenden des Spessart, wo sowohl die Wohnungs-, als auch die Ernährungsverhältnisse der Bevölkerung äusserst traurige sind. Dass unter diesen Umständen die Widerstandskraft der Bevölkerung von Generation zu Generation immer mehr

---

[1]) Prager Dissertat. Erlangen 1891. [2]) Nünninghof Dissertat. Würzburg. 1878. [3]) Struck Dissertat. Würzburg 1879. [4]) Reinach Dissertat. Würzburg 1885.

abnehmen und schliesslich das eintreten muss, was wir mit dem Wort Degeneration bezeichnen, ist von vornherein einleuchtend. Von Bedeutung mag dabei auch sein, dass, wie Nünninghof hervorhebt, infolge der Abgeschlossenheit der Spessartdörfer Heiraten unter Verwandten dort sehr häufig sind. Also auch diese Thatsachen würden durchaus für die Theorie von Möbius sprechen.

Von verschiedenen Autoren wird noch angeführt, dass das Leiden sich nach Infectionskrankheiten entwickelt habe. So wurde es beobachtet nach Masern von Schmücking [1]), und Griesinger [2]), nach Diphtherie und Scharlach von Engels [3]), nach Variola von Stoffella [4]), nach Masern, Scharlach und Diphtherie von Leisner [5]). In manchen dieser Fälle mag freilich die Dystrophia muscul. schon vor der Infectionskrankheit bestanden haben, wurde aber von den Eltern erst nach der durch die Infectionskrankheit eingetretenen Verschlimmerung bemerkt, wie dies von mehreren Autoren berichtet wird; doch sind wir nicht berechtigt, alle Fälle so zu erklären. Man muss vielmehr annehmen, dass die Infectionskrankheit die Gelegenheitsursache für die Entwickelung der schon vorhandenen Krankheitsanlage war.

Pathologische Anatomie.

Die pathologische Anatomie der Dystrophia muscularis progressiva ist, wenigstens soweit sie die Veränderungen an den Muskeln betrifft, durch die Arbeiten der letzten Jahrzehnte ziemlich aufgeklärt worden, wenn auch noch nicht alle dabei auftauchenden Fragen endgültig gelöst sind. Der 1. Sectionbefund bei Pseudohypertrophie wurde 1852 von Meryon veröffentlicht, der 1. in Deutschland von Cohnheim [6]) 1866.

[1]) Schmuecking Dissertat. Göttingen 1883. [2]) Griesinger Verhandlungen der Berl. medicin. Gesellschaft. 1866. [3]) Engels Dissertat. Berlin 1892. [4]) Stoffella, Allgemeine Wiener medicin. Zeitung 1863. [5]) Leisner, Dissertat 1888. [6]) Cohnheim, Verhandlungen der Berliner medicin. Gesellschaft 1866.

Griesinger [1]) und Billroth excidierten zuerst beim Lebenden Muskelstückchen aus dem erkrankten M. deltoideus, zahlreiche ähnliche Untersuchungen folgten dann. Die Befunde an den Muskeln sind bei der Pseudohypertrophie fast die gleichen, wie bei der infantilen und juvenilen Atrophie. Bei der Schilderung derselben folge ich im Wesentlichen der Darstellung Erbs [2]).

Nach Erb findet man an den Muskelfasern selbst mikroskopisch folgende Veränderungen. Ein grosser Teil derselben zeigt eine beträchtliche Volumszunahme, bis zum 3—4fachen des normalen Durchmessers. Daneben findet man solche von normaler Dicke und mehr oder weniger atrophische Fasern. Ferner sieht man, namentlich an den Querschnitten, Teilungsvorgänge der einzelnen Fasern, bisweilen nur einzelne Einkerbungen vom Rande aus, zum Teil auch wirkliche Teilungen und zwar sowohl Zwei-, als auch Drei- und Vierteilungen. Eine weitere Veränderung ist die starke Zunahme der Zahl der Muskelkerne, sowie das häufige Auftreten von Centralkernen. Die Fasern erscheinen zum Teil stark abgerundet, die Muskelsubstanz erscheint etwas trübe, und die Querstreifung ist undeutlicher, als normal. Dagegen ist die Längsstreifung viel ausgeprägter, als gewöhnlich, bisweilen so stark, dass es zu einem Zerfall der Muskelfasern in Längsfibrillen kommt. Auffallend ist ferner noch das Auftreten von Vakuolenbildungen in den Fasern. Fettige oder wachsartige Degeneration findet sich nach Erb und den meisten Autoren niemals, nur Münzer [3]) will Verfettung von Muskelfasern in einem Fall von Dystrophia muscularis beobachtet haben.

Diese Veränderungen der Muskelfasern sind übrigens je nach dem Stadium der Erkrankung verschieden; im Anfang überwiegen die hypertrophischen, später die atrophischen Fasern.

---

[1]) Griesinger, Archiv der Heilkunde 1864. [2]) Erb, l. c. [3]) cf. Schmidts Jahrbücher 1895, 396.

Man hat das Vorhandensein der hypertrophischen Muskelfasern lange Zeit überhaupt bestritten. Während man dieselben nämlich ziemlich regelmässig an Muskelstückchen, die dem Lebenden entnommen waren, fand, konnte man sie früher verhältnissmässig nur selten an der Leiche nachweisen. Man suchte daher diese Hypertrophie der Fasern dadurch zu erklären, dass infolge des Reizes bei der Entnahme von Muskelstückchen eine Contraktion der Muskelfasern hervorgerufen und so eine Hypertrophie derselben vorgetäuscht würde. In neuerer Zeit ist man jedoch geneigt, das Vorhandensein dieser Hypertrophie anzuerkennen, da es gelungen ist, sie mit Sicherheit auch in den der Leiche entnommenen Muskeln nachzuweisen, so z. B. in dem Schultzeschen Fall.

Neben den Veränderungen an den Muskelfasern finden sich auch solche im interstitiellen Gewebe, vor allem eine Vermehrung des Bindegewebes und reichliche Kernwucherungen in demselben. Die Gefässwandungen erscheinen verdickt und ebenfalls sehr kernreich. Neben dem Bindegewebe findet sich, doch nicht konstant, ziemlich viel Fettgewebe, das bisweilen den grössten Teil des interstitiellen Gewebes ausmacht. Auch diese Veränderungen sind in den verschiedenen Muskeln sehr verschieden. Neben Muskeln, in denen man das Bindegewebe kaum vermehrt findet, sehen wir andere, die fast ganz aus Binde- und Fettgewebe zu bestehen scheinen und in denen man nur mit Mühe noch spärliche Muskelfasern entdecken kann. Während ferner in manchen Muskeln ein sehr festes, narbenähnliches Bindegewebe überwiegt und das Fettgewebe sehr stark zurück tritt, ist in anderen das letztere so reichlich, dass die Muskeln für das blosse Auge fast wie reines Fettgewebe aussehen. Die Muskeln der ersten Gattung fühlen sich derb an, während die der zweiten eine sehr weiche Consistenz haben.

Doch das sind alles nur graduelle Unterschiede, die uns nicht berechtigen, verschiedene Krankheitsformen aufzustellen.

Es handelt sich nun um die Frage, was ist das Primäre bei der Erkrankung, die Wucherung des Binde- resp. Fettgewebes oder die Atrophie der Muskelfasern? Die erstere Anschauung war lange Zeit die herrschende. Man nahm an, dass zuerst eine starke Vermehrung des interstitiellen Gewebes eintrete und dieses durch Druck die Muskelfasern zur Atrophie bringe. Indessen machte schon Cohnheim [1]) darauf aufmerksam, dass die starke Fettentwickelung in den Muskeln künstlich gemästeter Tiere keine Atrophie der Muskelfasern hervorrufe. Er hob hervor, dass man sich nur schwierig vorstellen könne, dass ein so weiches nachgiebiges Gewebe, wie das Fettgewebe, einen so verderblichen Druck auf die Muskelfasern ausübe. Diese Cohnheim'sche Auffassung, dass die Bindegewebswucherung etwas Secundäres sei, wird wohl gegenwärtig, wenigstens in Deutschland, ziemlich allgemein geteilt. Man hat nämlich in Präparaten aus sehr frühen Stadien schon erhebliche Veränderungen an den Muskelfasern gefunden, während das Bindegewebe sich noch gar nicht oder doch sehr wenig vermehrt hatte.

Welche anatomischen Veränderungen finden wir am Nervensystem? Wenn die Dystrophia muscularis progressiva wirklich eine rein myopathische Erkrankung ist, so müssen dieselben, abgesehen von zufälligen Complikationen, entweder fehlen oder höchstens in geringem Masse als secundäre Veränderungen an den Ganglienzellen der grauen Vorderhörner vorhanden sein, ähnlich wie man sie auch sonst nach längerem Nichtgebrauch einer Extremität, z. B. nach einer Amputation sieht. In der That hat man nun früher das Centralnervensystem, wenigstens bei der Pseudohypertrophie, stets intakt gefunden; jedoch darf man dabei nicht vergessen, dass die früheren Untersuchungsmethoden des Rückenmarks im Vergleich zu unseren jetzigen noch sehr unvollkommen waren.

---

[1]) l. c.

In der neuesten Zeit sind verschiedene Fälle veröffentlicht worden, welche die scheinbar schon so fest begründete Anschauung von der rein myopathischen Natur der Krankheit wieder über den Haufen zu werfen drohen. Über geringere Veränderungen im Rückenmark haben Clarke, Gowers, Ross und Singer berichtet, doch konnte man dieselben immerhin als zufällige Komplikationen auffassen. Dagegen fanden Frohmaier [1]) und Heubner [2]) bei 2 Fällen, die klinisch das Bild der Dystrophia muscul. progress. darboten und in den Muskeln die oben geschilderten anatomischen Veränderungen zeigten, eine weit verbreitete Atrophie in den Ganglienzellen der grauen Vorderhörner. Auf Grund dieser Sectionsbefunde spricht nun Erb die Vermutung aus, dass es sich vielleicht doch nicht um eine primäre myopathische Erkrankung, sondern um eine Art Trophoneurose handle. Er nimmt eine functionelle Erkrankung der trophischen Centren des Rückenmarks an, deren Folge die Veränderungen an den Muskeln sind. Die der functionellen Erkrankung unzweifelhaft zu Grunde liegenden anatomischen Veränderungen sind für gewöhnlich mit unseren jetzigen Hilfsmitteln nicht nachweisbar, nur bei langer Dauer und grosser Intensität der Erkrankung werden sie sichtbar, wie in den Fällen von Heubner und Frohmaier.

Wir wären dann also nicht mehr berechtigt eine strenge Trennung zwischen myopathischer und spinaler progressiver Muskelatrophie zu machen.

Für diese Auffassung sprechen auch die Fälle von Hoffmann und Strümpell [3]). Der Fall von Hoffmann betraf 2 Geschwister, bei denen die Krankheit im Kindesalter und zwar im Rücken und Oberschenkel begann. Später trat Entartungsreaction hinzu, jedoch keine fibrillären Zuckungen.

---

[1]) Frohmeier. Deutsche medic. Wochenschrift 1886, Nr. 23, 24. [2]) Heubner. Ein paradoxer Fall von infantiler progress. Muskelatrophie. Wagnerfestschrift. Leipzig 1887. [3]) Schmidts Jahrbücher 1894, 391.

Die Section ergab Atrophie der Vorderhornganglienzellen, Degeneration der Pyramidenbahnen und eines Teils der Seitenstrangreste, Degeneration der vorderen Wurzeln und in geringerem Grad der peripheren Nerven, einfache Atrophie der Muskeln.

In dem Fall von Strümpell zeigte sich ebenfalls ein hereditäres Auftreten der Erkrankung. Dieselbe begann in den kleinen Handmuskeln, doch fehlten Entartungsreaction und fibrilläre Zuckungen. Die Section ergab Atrophie der Vorderhornganglienzellen, Degeneration der peripheren Nerven und einfache Muskelatrophie.

Beide Fälle bilden also eine Art Mittelform zwischen der spinalen und der sogenannten myopathischen progressiven Muskelatrophie.

Die Erbsche Anschauung wird noch dadurch gestützt, dass die oben geschilderten Muskelveränderungen keineswegs, wie man früher annahm, ausschliesslich bei der Dystrophia muscul. progress., sondern auch bei unzweifelhaft spinalen und neurotischen Erkrankungen vorkommen. Man hat dieselben gefunden bei der Poliomyelitis anterior acuta (Müller, Déjérine et Huet, Hitzig), bei Poliomyelitis anterior chronica (Schultze), bei Syringomyelie (Schultze, Lewin), bei neurotischen Atrophieen (Lewin).

Erb weist zur Begründung seiner Theorie ferner hin auf die häufigen Complikationen von Seiten des Nervensystems bei den Kranken, insbesondere auf die oben erwähnten vasomotorischen Störungen und auf die Lokalisation der Erkrankung, die sich vielfach genau an den Verlauf der Nervenbahnen hält.

Indessen ist doch diese Frage so lange nicht mit Sicherheit zu entscheiden, als ihr noch die sichere anatomische Grundlage fehlt, und Erb selbst sagt, dass „erst die Zukunft den Schleier zu lüften vermag, der diese interessanten feineren Vorgänge uns für jetzt noch verhüllt."

Prognose und Verlauf.

Der Verlauf des Leidens ist ein äusserst langsamer; es sind mehrere Fälle beschrieben worden, die über 40 Jahre lang währten. Ein dauernder Stillstand der Erkrankung, geschweige denn eine Heilung wurde wohl nie beobachtet. Die Prognose ist daher als eine durchaus ungünstige zu bezeichnen. Der Tod erfolgt in den meisten Fällen durch Erkrankungen des Respirationsapparates. Zu diesen sind die Patienten deshalb sehr disponiert, weil es, nach Schultze in den meisten Fällen, in den letzten Stadien zu einer Beteiligung des Zwerchfells an der Erkrankung und infolgedessen zu Erschwerung der Atmung und Expectoration kommt.

Therapie.

Die Therapie ist, dem eben Gesagten entsprechend, sehr wenig aussichtsvoll. Ein Urteil über die Wirksamkeit der einzelnen Mittel abzugeben ist um so schwieriger, als das langsame Fortschreiten der Erkrankung sehr wohl für einige Zeit einen Stillstand vortäuschen kann. Am meisten Vertrauen verdienen noch die Anwendung des elektrischen Stroms, namentlich des galvanischen und gymnastische Übungen, für welch letztere namentlich Gowers eintritt. Doch müssen dieselben sehr vorsichtig durchgeführt werden, da ein Übermass mehr schaden kann. So lange es möglich ist, soll man die Kranken herumgehen lassen, damit die Muskeln der untern Extremität nicht vollkommen ausser Thätigkeit bleiben. Ist es zu einem pes equinus gekommen, so empfiehlt sich die Tenotomie der Achillessehne, um dem Patienten noch einige Zeit das Gehen zu ermöglichen. Daneben sind Massage und passive Bewegungen ebenfalls von Nutzen, letztere auch zur Verhütung von Contrakturen; dass kräftige Ernährung und sorgsamste Pflege der Patienten nötig sind, um einen allzu frühen Kräfteschwund zu verhüten, versteht sich von selbst. Ganz hilflose Patienten muss man häufig

im Bett aufrichten, um der Entstehung von hypostatischen Pneumonieen einigermassen vorzubeugen.

Von medicamentösen Mitteln hat man Phosphor und Arsen empfohlen, doch haben sie wohl kaum irgend einen Einfluss auf den Ablauf des Leidens. Auch mit der Organsafttheraphie hat man es versucht. Macalister[1]) hat einen Fall von Dystrophia muscularis mit Thymusextrakt behandelt und will angeblich gute Erfolge erzielt haben.

[1]) cf. Schmidts Jahrbücher 1894, 396.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. v. Ziemssen für die gütige Anregung zu dieser Arbeit, sowie Herrn Dr. Rieder für die freundliche Unterstützung bei derselben meinen besten Dank auszusprechen.